Orientation Diagnostique devant un strabisme de l'enfant (333)

Professeur Danièle Denis – Docteur Olivier Forzano

Mai 2005

1. Définitions et rappels

Le terme strabisme vient du grec *strabos* qui signifie « qui louche ». Le synonyme de ce terme est hétérotropie. Le strabisme peut être défini comme un défaut de concordance des deux axes visuels vers le point fixé, le sujet ne regardant qu'avec un seul œil.
Le strabisme est une anomalie de la vision binoculaire qui se caractérise par deux éléments qui ne sont pas nécessairement liés :

- Un élément sensoriel (définit comme un établissement de corrélations anormales entres les deux yeux),
- Un élément moteur (la déviation des axes oculaires).

L'étude du strabisme comporte donc à la fois l'étude de la physiologie de la vision binoculaire et l'étude de la physiologie de la motilité oculaire.
En cas de strabisme seul un œil est dirigé sur l'objet fixé tandis que l'autre œil est dévié.
Chez un individu normal lors de la fixation d'un objet éloigné les deux yeux sont parallèles. Si un œil est dévié vers l'intérieur, on parle de strabisme convergent ou d'ésotropie ; s'il est dévié vers l'extérieur, de strabisme divergent ou d'exotropie. Une déviation en hauteur est appelée strabisme vertical ou hypertropie. Un strabisme vertical peu être isolé ou associé à un strabisme convergent ou divergent.
Si l'œil dévié est tantôt le droit tantôt le gauche, il s'agit d'un strabisme alternant. Par contre si c'est toujours le même, il s'agit d'un strabisme unilatéral.
Lorsqu'il n'existe pas de déviation manifeste, on peut parler d'orthoposition ou d'orthotropie.
Si les yeux sont tantôt parallèles tantôt déviés, c'est un strabisme intermittent, par opposition au strabisme constant.
Quand l'angle de déviation reste le même dans toutes les directions du regard on parle de strabisme concomittant. Dans cette forme de strabisme tous les muscles oculaires fonctionnent normalement. Il s'agit d'une anomalie de la position des yeux.
En cas de strabisme paralytique l'angle de déviation diffère selon la direction du regard et selon l'œil fixateur. C'est dans le champ d'action du muscle parétique et lors de la fixation par l'œil atteint que la déviation est la plus grande.
La position des deux yeux est déterminée par des facteurs anatomiques et innervationnels. On distingue plusieurs variantes de la position de repos.
Dans la position de repos anatomique ou absolue toute innervation est absente. Ceci ne s'observe qu'après la mort. La configuration et le contenu de l'orbite déterminent à eux seuls la position de l'oeil. Etant donné que les axes orbitaires sont dirigés légèrement vers l'extérieur et forment entre eux un angle d'environ 45 degrés**,** il en résulte une position en divergence. Cette divergence est encore plus marquée quand les orbites sont très écartées.
On parle de position de repos physiologique quand l'innervation est fortement diminuée et qu'il ne subsiste qu'un tonus musculaire de base comme dans le sommeil profond ou la narcose. C'est surtout l'innervation de convergence qui est alors supprimée, aussi une position divergente est-elle la règle. Le tonus des muscles oculaires dépend nettement de l'attention et de la tension nerveuse.

La position de repos dissociée s'obtient par interruption de la fusion, par exemple par l'occlusion d'un oeil. La différence avec la position physiologique de repos est due à l'influence de l'organe

de l'équilibre sur la position de l'oeil ainsi qu'aux stimulations visuelles monoculaires (perception de la lumière, fixation). Seule la vision binoculaire est interrompue.
Un parallélisme complet, même après interruption de la fusion, se nomme orthophorie. Ceci est peu fréquent et en cas d'interruption de la fusion une petite déviation est habituelle. On parle alors de strabisme latent ou d'hétérophorie par opposition au strabisme manifeste ou hétérotropie. Malgré une ésophorie ou une exophorie ou une petite hyperphorie, les yeux sont maintenus parallèles en vision binoculaire grâce à la fusion. On compense les cyclophories pour une faible part par une correction motrice mais bien plus encore par une adaptation sensorielle. En cas de diminution de la fusion ou en cas de forte déviation latente l'hétérophorie peut se décompenser en strabisme manifeste.
Par position primaire des yeux on entend l'état dans lequel, la tête étant droite, les axes visuels sont dirigés sur un point situé à l'infini droit devant. Les déviations verticales et horizontales à partir de cette position sont les positions secondaires, tandis que les déviations obliques sont les positions tertiaires.
Le strabisme, qui représente 2 à 3 % de la population, s'accompagne dans 70 % d'amblyopie. 50 % des strabismes surviennent avant l'âge d'un 1 an, 85 % des strabismes avant l'âge de 2 ans.
On appelle amblyopie strabique, un trouble de la vision monoculaire du à la compétition binoculaire et au non usage de l'œil dévié. L'amblyopie strabique est en fait le moyen de résoudre le conflit entre les deux yeux.
Parmi les cinq types d'amblyopie, strabique, anisométropique, amétropie forte bilatérale ex-anopsia, secondaire au mouvement du nystagmus, l'amblyopie strabique est la plus fréquente et c'est également la plus fréquente des causes de BAV chez enfant avant 6 ans.

2. Physiologie et physiopathologie

Nous l'avons dit plus haut le strabisme est une anomalie de la vision binoculaire et son étude comporte donc à la fois l'étude de la physiologie de la vision binoculaire et l'étude de la physiologie de la motilité oculaire. Nous verrons ainsi en premier les éléments moteurs puis les éléments sensoriels.

2.1. Les éléments moteurs

2.1.1. Mouvements volontaires

Ils sont fonction de l'anatomie des muscles oculomoteurs (cf. cours sur la Diplopie). Il est cependant essentiel de se souvenir que les muscles droit supérieur et droit inférieur ont un trajet oblique en avant et en dehors et participent donc aux mouvements horizontaux et de rotation.

2.1.2. Mouvements réflexes

On distingue quatre types de mouvements réflexes:

- *Le réflexe de fixation* : il conduit les yeux à aligner leur axe sur un stimulus visuel perçu dans une partie du champ de vision. Ce réflexe peut être étudié à l'aide du nystagmus optocinétique et enregistré par une techniqued'électrooculographie.
- *Le réflexe de fusion* : il tend à ce que les deux yeux aient d'un objet une image tombant sur des points correspondants de la rétine pour former une perception finale unique.
- *Le réflexe de convergence* : il correspond à un réflexe de fusion adapté à la vision de prés et entraîne la formation d'un angle aiguë entre les deux yeux lors de la vision d'un objet rapproché. Il existe une synergie entre le réflexe de convergence et le réflexe d'accommodation. Cette synergie est très importante à connaître dans l'étude des strabismes car pour une même distance de lecture une accommodation faible (myopie) ou trop forte (hypermétropie) va modifier l'angle de convergence. Ce phénomène

explique le strabisme dit accommodatif et les possibilités de traitement par la prescription de verres correcteurs.

- *Les réflexes posturaux* : ils sont sous la dépendance des données fournies par le système labyrinthique. Ils permettent aux deux yeux de garder une position évitant une inclinaison de l'image lors des mouvements de la tête ou du corps.

2.1.3. Action des muscles

Nous devrons distinguer :

- Les mouvements monoculaires et les mouvements binoculaires. En effet les mouvements binoculaires font intervenir des synergies et des antagonismes;
- Les mouvements isolés de chaque muscle, notion de peu d'utilité pratique, et
- le champ d'action des muscles ou position où l'action du muscle est maximale et où il est facile de l'observer en clinique. Il correspond aux données du test de Lancaster. On constate que pour les deux muscles obliques et pour les droits supérieur et inférieur, le champ d'action dans le plan horizontal est du côté opposé à l'action isolée de ce muscle dans le même plan. Les **synergies** sont réglées par la **loi de Hering** (l'influx est envoyé de façon égale aux muscles des deux yeux qui entraînent le même mouvement) et par la **loi de Sherrington** (quand un muscle se contracte son antagoniste se relâche).

2.2. Les éléments sensoriels

Dans ce chapitre nous aborderons les notions essentielles que sont : la vision binoculaire (VB), la correspondance rétinienne, la confusion, la diplopie « physiologique », la neutralisation, le développement de la VB, et les modifications sensorielles dans le strabisme.

2.2.1. La Vision Binoculaire

Dans la vision binoculaire normale, chaque œil reçoit une image et la transmet au cerveau et cependant nous ne voyons qu'une seule image. Ce mécanisme s'appelle la fusion et, pour qu'il puisse exister, plusieurs conditions sont nécessaires :

- la vision des deux yeux doit être égale ou très peu différente,
- la réfraction des deux yeux doit être semblable, une aniséiconie supérieure à 7 % rend la fusion impossible,
- les deux images doivent être superposées dans toutes les positions du regard. Ceci suppose d'une part une correspondance entre les différents points des deux rétines (correspondance rétinienne) et d'autre part une motilité oculaire conjuguée normale.

2.2.2. La Correspondance Rétinienne

Chaque point de la rétine a une direction visuelle qui lui est propre et le cortex estime la position d'un objet dans l'espace en fonction de la direction du point rétinien sur lequel l'image s'est formée. A chaque point d'une rétine correspond dans l'autre œil un point ayant la même direction. Ces points sont dits correspondants. La correspondance rétinienne est normale lorsqu'à la fovéa d'un œil correspond la fovéa de l'autre œil.

- Si les deux images d'un objet sont formées sur des points correspondants, cet objet est vu simple.
- Si les deux images d'un objet sont formées sur des points non correspondants, l'objet est vu double.

2.2.3. La Confusion

Si deux objets forment leur image sur une paire de points correspondants, ils sont vus superposés : c'est la confusion. Ce phénomène est à la base de l'usage des prismes et des tests rouge vert (procédé de Hess et Lancaster).

2.2.4. La Diplopie « physiologique »

C'est un phénomène physiologique fondamental qui participe à la vision du relief. La perception double d'un objet par rapport à un objet vu simple permet de localiser dans l'espace ces deux objets l'un par rapport à l'autre.

2.2.5. La Neutralisation

Lorsque les images fournies par la rétine sont trop complexes, le cerveau a la possibilité de neutraliser une partie de l'image pour ne s'intéresser qu'à un seul objet à la fois. Cette neutralisation est un phénomène capital en vision courante. Elle se retrouve en pathologie.

2.2.6. Le développement de la vision binoculaire

La vision binoculaire n'existe pas à la naissance. Son développement ne semble se terminer qu'à l'âge de 6 ou 7 ans.
Quelques repères sont nécessaires pour bien comprendre le phénomène du strabisme :

- 3 mois : l'enfant suit le doigt.
- 4 mois : l'enfant saisit un objet.
- 6 mois : l'enfant peut fixer un objet pendant quelques minutes. La convergence apparaît. L'incoordination oculaire doit disparaître à cet âge.
- 2 ans : la convergence est bien développée alors que l'accommodation continue à s'élaborer. C'est l'âge de début des strabismes accommodatifs. L'acuité visuelle est de l'ordre de 5/10. C'est aussi l'âge de début des strabismes avec amblyopie par anisométropie.
- 3 ans : l'acuité visuelle est pratiquement normale. L'accommodation est complète.

2.2.7. Modifications sensorielles dans le strabisme

Si un œil dévie, l'image d'un objet observé par l'œil non dévié tombe sur un point non fovéal de l'œil dévié. Si les conditions sensorielles sont normales, une diplopie va apparaître. De même la fovéa de l'œil dévié sera dirigée vers un objet différent de celui observé par l'œil non dévié. Là encore, si les conditions sensorielles sont normales, ces deux objets différents devraient être perçus superposés ce qui cause une confusion des images. Une telle situation visuelle ne peut être supportée par le système sensoriel et, chez l'enfant, l'œil peut s'adapter à ces nouvelles conditions.
Cette théorie du strabisme qui repose sur un mécanisme primitivement moteur (déviation d'un œil) permet d'expliquer les phénomènes sensoriels habituellement rencontrés. Détaillons quatre situations couramment rencontrées dans un strabisme.

2.2.7.1. Scotome de neutralisation

La neutralisation est le premier facteur qui intervient. Il se développe un scotome qui inclut la macula et le point où tombe l'image lorsque l'œil non dévié est fixateur. Ce scotome de neutralisation ne touche que la vision centrale car l'acuité visuelle insuffisante de la rétine périphérique ne fournit pas une image assez nette pour développer une diplopie et une confusion gênante. Ce scotome de neutralisation n'existe à ce stade qu'en vision binoculaire. Lorsque l'œil non dévié est masqué il n'y a pas de baisse visuelle analysable ou de scotome

mesurable. Un strabisme qui se fixe à ce stade est habituellement alternant, les deux régions maculaires ayant la possibilité de fixer à leur tour, l'autre neutralisant.

2.2.7.2. Amblyopie de l'œil dévié

Si le strabisme persiste inchangé, la neutralisation peut évoluer et devenir une amblyopie de l'œil dévié. L'acuité visuelle peut alors être réduite à la perception des mouvements de la main. C'est le strabisme avec amblyopie que l'on rencontre fréquemment.

2.2.7.3. Correspondance rétinienne anormale.

Une autre possibilité d'évolution est qu'une zone extrafovéolaire de l'œil dévié s'adapte pour former un nouveau point correspondant de l'œil non dévié. C'est la correspondance rétinienne anormale qui représente une grave atteinte de la vision binoculaire normale. Ce type d'anomalie se retrouverait dans 50 % des strabismes.

2.2.7.4. Fixation excentrique

Lorsque l'œil est amblyope une zone extrafovéale est souvent utilisée pour la fixation, même si l'œil non dévié est masqué. Ceci s'appelle la fixation excentrique. Le point de fixation excentrique peut être proche de la macula ou au contraire, situé à distance. Les fixations excentriques à distance sont faciles à dépister car l'œil dévié ne fixe pas un test qui lui est présenté lorsque le bon œil est masqué. Au contraire les fixations excentriques parafovéolaires sont difficiles à dépister et l'on doit faire appel à des tests particuliers.

3. Examens cliniques et paracliniques

3.1. Examen clinique

L'examen clinique d'un enfant strabique devra toujours être complet, systématique et reporté sur une feuille d'examen. Ainsi l'interrogatoire et l'examen de la réfraction ainsi que celui des globes oculaires devront être particulièrement attentifs et ceci avant même d'aborder l'examen oculomoteur proprement dit.
L'examen commence par l'interrogatoire suivi de l'évaluation de l'acuité visuelle en vision de loin et en vision de près de façon précise, puis de l'évaluation de la vision binoculaire.

3.1.1. L'interrogatoire

En strabologie comme d'une façon générale en médecine, l'interrogatoire est essentiel. Il représente pratiquement la moitié de l'examen. Pendant l'interrogatoire on observera le comportement (inspection+++) du patient, son port de tête, la position de ses yeux, le type de strabisme, sa variabilité, son association éventuelle à un ptosis, l'existence d'un épicanthus…
Durant cet interrogatoire nous devrons préciser :

- Les antécédents familiaux ceci car une transmission dominante est fréquente,
- Les antécédents personnels et notamment les circonstances de l'accouchement (forceps, spatules ?), mais aussi déroulement de la grossesse (prématurité, infection in utéro, poids de naissance, épisode anoxique ?),
- Le moment de survenu du strabisme. En effet la date de l'apparition du strabisme revêt une grande importance dans le diagnostic différentiel et le pronostic. Si l'enfant louche depuis la naissance, il faut garder en mémoire que des spasmes intermittents de convergence peuvent survenir chez le nourrisson et n'ont pas de signification particulière avant les trois premiers mois,
- Comment le strabisme a-t-il commencé et quel est le type de déviation ? mode d'apparition progressif, brutal, intermittent, isolé ou à l'occasion d'une maladie

générale ? L'angle de déviation est-il constant ou variable, dépendant de la fatigue ou des émotions ? les yeux sont-ils parfois parallèles ? la déviation est-elle plus importante le matin (forme essentielle, parésie), ou le soir (accommodation), plus importante de prés que de loin (excès de convergence) ?

- Quel est le mode de fixation ? est-ce toujours le même œil qui est dévié ou tantôt le gauche ou le droit ? En cas d'accentuation graduelle d'un strabisme unilatéral, il faut suspecter un microstrabisme décompensé. Au début du strabisme (période d'installation) l'enfant gardait-il parfois un œil fermé (diplopie lors du strabisme tardif aigu normosensoriel), ou l'enfant ferme-t-il un œil à la lumière vive ou au soleil (strabisme divergent intermittent) ?
- Quels traitements ont déjà été appliqués ? Atropinisation, occlusion, lunettes, traitements orthoptiques, opérations ?, et avec quel résultat ?

3.1.2. Examen de l'Acuité visuelle et de la Réfraction

L'acuité visuelle devra être évaluée pour les deux yeux même si un œil paraît très amblyope. Dans les cas les plus favorables on peut obtenir une acuité chiffrée dès l'âge de deux ans avec l'échelle des « E » par exemple, mais il faudra pour cela une grande coopération de l'enfant et des parents ainsi qu'une verbalisation précoce.

Chez le très jeune enfant une occlusion pendant quelques heures d'un œil puis de l'autre avec observation des réactions permettra de conclure quant à l'existence d'une amblyopie probable ou non.

3.1.2.1. Mesure de l'acuité visuelle

La mesure de l'acuité visuelle est la première étape de l'examen ophtalmologique. Elle a un intérêt diagnostique et thérapeutique.

3.1.2.1.1. Vision de loin

*** méthodes** : Parmi les méthodes de mesures les échelles à progression logarithmique sont meilleures mais pas encore répandues sur le marché. Lissac en commercialise une.
En effet, l'écart entre les cônes entraîne une acuité visuelle maximum de 30 secondes d'arc soit une acuité visuelle théorique maximum de 20/10. Néanmoins, le seuil d'acuité visuelle considéré comme normal est (double acuité visuelle théorique) de 1 minute d'arc soit 10/10. Le type de la progression montre qu'il faut éviter le chevauchement des populations, (l'écart type doit être en proportion constante de la moyenne (loi de Weber)) et pour cela demande une progression logarithmique.
L'échelle décimale (dite échelle de Monoyer) ne remplit pas ces conditions. Cela a plusieurs conséquences:
*une superposition possible entre les différents niveaux de mesure dans les fortes valeurs d'acuité visuelle. Ainsi, l'écart entre 8, 9 et 10/10 est extrêmement faible et probablement sans valeur significative;
Avec l'échelle logarythmique, il y a le même écart entre 10/10 et 5/10 qu'entre 1/10 et 2/10. On voit alors l'importance d'une mesure précise de l'acuité visuelle dans les basses acuités pour évaluer le début de l'efficacité du traitement de l'amblyopie notamment.
*une surestimation des progrès dans les hautes acuités visuelles et une sous-estimation dans les basses acuités visuelles. Pour qu'une échelle suive une progression physiologique, chaque intervalle entre deux valeurs contiguës mesurées en acuité visuelle logarithmique doit être égal.
*** mesure de l'acuité visuelle**
Les échelles groupées sont différentes des échelles séparées : l'acuité visuelle groupée est inférieure à l'acuité visuelle séparée.

Les projecteurs de test mesurent souvent des acuités visuelles séparées, en particulier pour les valeurs les plus élevées. Il faut laisser la plaque entièrement éclairée sans individualiser chaque lettre et faire lire ligne après ligne. Pour les échelles papiers, on doit veiller à la distance entre les lettres et entre les lignes. En effet, souvent la distance entre les lignes est constante alors que celle-ci doit être fonction de la taille des optotypes de la ligne supérieure et de la ligne inférieure.
Une échelle idéale de mesure de l'acuité visuelle devrait être :

- acuité atteignant 20/10;
- à progression logarithmique;
- acuité visuelle groupée
- distance entre les lignes fonction des optotypes.

On devra également veiller à la distance de lecture, ainsi qu'à l'éclairage.
Pour les tables de concordance, la concordance entre l'acuité visuelle exprimée avec l'échelle de Monoyer et celle exprimée en logarithme est simple à obtenir avec une calculatrice de bureau (Logarithme de la valeur décimale mesurée, 5/10 =0,5 => Log (0,5) =- 0,3).

3.1.2.1.2. Vision de près

*** méthodes** : La table utilisée en France est l'échelle de Parinaud.
Parinaud 2 correspond à 10/10 soit à 2 x 25 = 50 cm
Parinaud 4 correspond à 10/10 soit à 4x 25 cm = 1 m
Parinaud 1,5 correspond à 10/10 à 1.5 x 25 cm = 37 cm.
*** mesure de l'acuité visuelle**
La distance de lecture des tables d'acuité visuelle de près est, en général, fixée à 33cm. Cette distance correspond à la distance de lecture d'un jeune presbyte. L'expérience montre que la distance de lecture moyenne chez les enfants est d'environ 18 cm et même pour certains enfants plus faible encore. Cette distance de lecture est nettement inférieure à la distance préconisée. Ce fait entraîne un grossissement de chaque optotype de façon significative. Il s'agit d'une surestimation significative qui nécessite un contrôle de la distance de lecture ou une mesure de la distance de lecture et une correction de la valeur affichée en valeur réelle. Ce fait peut expliquer la différence qui est parfois notée entre l'acuité visuelle de loin et l'acuité visuelle de près
La mesure de l'acuité visuelle nécessite une attention particulière des conditions de mesure (veiller à la distance de lecture), et des échelles (conversion en données logarithmiques). Il est important de respecter exactement les conditions de mesure de l'acuité visuelle car les chiffres obtenus sont la base des modalités thérapeutiques.

3.1.2.2. Evaluation de la réfraction

La réfraction devra être déterminée très exactement par skiascopie après cycloplégie complète.
***cycloplégie :**

Méthode : la paralysie du muscle ciliaire par un collyre parasympathicolytique anticholinergique empêche l'œil d'accommoder et permet une mesure objective de l'amétropie de base. Elle est indispensable jusqu'à l'âge de 50 à 55 ans et donc a fortiori chez les enfants. Deux **collyres** sont habituellement utilisés: l'atropine, et le skiacol en association facultative avec de la néosynéphrine et du mydriaticum (tropicamide à 0.50%)

- l'Atropine : existe sous plusieurs formes, la prescription étant fonction de l'âge en instillations 2 fois par jour entre 4 et 8 jours selon les auteurs. L'examen est indépendant de la 1ere consultation ce qui fait que l'enfant peut être plus calme et plus coopérant. La correction à cause de la paralysie de l'accommodation peut être mieux tolérée par l'enfant surtout lorsque c'est la première fois que l'enfant porte la correction optique totale.
Les limites sont représentées par l'âge car il ne faut pas prescrire d'atropine avant l'âge d'un an, à une rare résistance à l'atropine, à des phénomènes d'allergie qui ne sont par rares mais qui

peuvent être confondus avec les effets secondaires d'un dosage trop fort pour l'âge. Bien que cela survienne rarement, il faut toujours prévenir les parents, lorsqu'on utilise l'atropine, de la survenue éventuelle de certains effets secondaires comme des sueurs, rougeurs, palpitations et du danger majeur que représente l'ingurgitation de ce collyre. L'effet perdure pendant au moins huit jours après la dernière instillation, ce qui peut gêner la scolarité.

- le Skiacol (cyclopentolate).
Méthode: la prescription consiste à instiller 3 gouttes de skiacol à 5 min intervalle avec un examen entre la 45eme et la 60eme minute. L'horaire doit être respecté scrupuleusement.
L'examen donne la valeur de la réfraction immédiatement lors de la consultation et l'enfant n'est pas gêné dans la semaine qui suit. En effet, l'action perdure entre 4 et 8 heures selon la sensibilité du sujet, ce qui gène moins la scolarité.

Les limites sont représentées par l'épilepsie, l'IMC, les risques cérébraux, et la résistance au skiacol notamment chez les mélanodermes.
Le cyclopentolate, ne donne pas une cycloplégie aussi parfaite que l'atropine, (différence moyenne de 0.50 dioptries). Nous y associons, 20 minutes avant l'examen, une goutte de néosynéphrine, afin de parfaire la cycloplégie.

- le Tropicamide à 0.50% (mydriaticum).

Indications: Ces cycloplégiques sont utilisés en fonction de l'âge et de la présence ou non d'un strabisme.

- avant 6 mois, on utilise le collyre à base de tropicamide à 0,5 %.
- à partir de 6 mois on pourra utiliser soit du cyclopentolate s'il n'existe pas de troubles neurologiques soit de l'atropine à 0.3%.
- de 7 mois à 2 ans : on pourra utiliser soit du cyclopentolate, soit de l'atropine employée sous plusieurs dosages qui doivent être prescrits en fonction de l'âge: le dosage sera à 0.3% avant l'âge d'un an, à 0.5% de 2 à 6 ans et à partir de 6 ans à 1%.

Remarques :

- Il n'y a pas de cycloplégique idéal, il reste à trouver. Quelque soit le cycloplégique utilisé il faut en respecter le mode d'emploi.
- le nombre de cycloplégies est important à respecter : 3 fois par an la 1ère année puis, 2 fois par an jusqu'à 6 ans puis 1 fois par an. Il faudra également faire une cycloplégie en cas de changement de verres et 2 à 3 mois après la chirurgie
- la cycloplégie permet également de vérifier le FO et de pratiquer la skiascopie.

***La skiascopie** :
Méthode : Elle permet d'évaluer la réfraction et est effectuée soit à l'aide d'un skiascope électrique soit avec un réfractomètre objectif automatique.
Indications :

- Entre 10 et 18 mois, la skiascopie reste un examen difficile en particulier pour évaluer l'astigmatisme. Jusqu'à l'âge de 18 mois, on ne peut toujours pas se servir d'un réfractomètre (âge idéal 18-24 mois), la skiascopie électrique avec les verres de la boîte d'essai reste l'examen de choix. Les meilleures conditions chez le tout petit, sont réalisées après le biberon profitant ainsi du calme post-prandial, l'enfant étant installé sur les genoux de sa mère. La skiascopie reste un examen difficile et il est important de bien respecter la distance ophtalmologiste-sujet.
- Entre 18 mois et 2 ans, la skiascopie peut être pratiquée à l'aide d'un réfractomètre automatique objectif. Les enfants sont suffisamment âgés pour coopérer et permettre une mesure fiable, 6 à 10 mesures sont faites à chaque examen et une valeur moyenne est

déterminée. Le réfractomètre objectif nous parait être l'appareil adéquat il permet l'obtention rapide de la valeur de la réfraction (tir en rafale), il possède un coefficient de fiabilité (de 5 a 9, permettant l'appréciation de la coopération de l'enfant), il donne la mesure de la réfraction totale.

3.1.3. L'examen du segment antérieur et du fond d'œil

Ces deux examens seront eux aussi systématiques et permettront de rechercher une amblyopie organique par maladie oculaire (taie cornéenne, leucocorie d'origine variable (cataracte, rétinoblastome, persistance du vitré primitif, fibroplasie rétrolentale, maladie de Coats), colobome, pathologie choriorétinienne maculaire (toxoplasmose congénitale+++).

3.1.4. Les différents tests et examens permettant d'évaluer un strabisme : L'étude de la vision binoculaire

- Test à l'écran (cover test) : c'est un des examens les plus important en pratique quotidienne. On couvre un œil du patient en observant le mouvement oculaire que cela provoque. Ce test est rapide, simple, ne nécessite pas d'instruments compliqués et peut se pratiquer sur de petits enfants. Cependant il n'est réalisable que si le patient est capable de fixer un objet pendant un court instant au moins. Ce test à l'écran nous permettra de définir : l'orthophorie si les globes restent immobiles, les hétérophories lorsque les axes visuels ont tendance à dévier mais que cette déviation est maintenue latente par le réflexe de fusion, les phories étant caractérisées par un mouvement du globe oculaire qui sera masqué lors de l'ablation de l'écran, alors que les tropies seront caractérisées par un mouvement du globe oculaire non masqué lors de la mise ne place de l'écran. Une tropie étant un strabisme manifeste, patent, en quelque sorte alors qu'une phorie un strabisme latent.
- Le cover test prismatique : il consiste à mesurer l'angle de déviation par le test de l'écran et des prismes.
- Le test avec le verre et la croix de Maddox : ce test permet de préciser le type d'anomalie de la vision binoculaire, mais il est subjectif.
- L'analyse du reflet cornéen : c'est un test objectif, mais de peu de précision qui est utilisable chez le très jeune enfant. Il permet une approximation de l'angle de déviation par analyse de la situation du reflet cornéen par rapport aux structures anatomiques oculaires (bord de l'iris, et limbe principalement). Afin d'avoir une mesure plus précise on pourra s'aider d'une échelle de prisme.
- L'étude des mouvements oculaires : seront étudiées les ductions, les versions et les vergences et notamment la convergence (essentiel dans un bilan de strabisme).
- L'examen au synoptophore : cet examen essentiel, mais nécessitant une bonne coopération du sujet avec verbalisation, permettra de réaliser un bilan complet du strabique et précisera : l'angle objectif, l'angle subjectif, le degré de fusion, l'amplitude de fusion et le scotome de neutralisation. Si les angles objectif et subjectif sont égaux on conclura à une correspondance rétinienne normale.
- Le test de Worth : permet l'étude de la fusion.
- L'appareil de Bielchowsky : il fait appel aux post-images et étudie les correspondances rétiniennes (normales ou anormales).
- Les houppes de Haidinger : lui aussi permet d'étudier les correspondances rétiniennes.
- L'épreuve maculo-maculaire de Cüppers : cet examen recherchera les fixations excentriques.

- La vision stéréoscopique : c'est la vision du relief et elle représente le degré le plus achevé de la vision binoculaire. Elle sera elle aussi étudiée lors de la réalisation du bilan du strabique.

Un dernier test est intéressant en cas de paralysie du grand oblique suspecté: le test de Bielschowsky de l'inclinaison de la tête. En cas de parésie du grand oblique OD, l'inclinaison de la tête sur l'épaule droite sollicite les incycloducteurs de l'œil droit (grand o blique et droit supérieur). Comme le grand oblique est paralysé, son synergiste le droit supérieur intervient seul ; et comme l'action d'élévation d'élévation du droit supérieur n'est plus contrebalancée par l'action d'abaissement du grand oblique l'œil monte.

3.2. Examens paracliniques

Aucun examen paraclinique n'est indispensable lors de la réalisation du bilan d'un enfant strabique, néanmoins il faudra savoir réaliser, devant tout strabisme de survenu brutale notamment avec épisode, aussi bref soit-il, de diplopie binoculaire, un scanner cérébro-orbitaire ou mieux une IRM cérébro-orbitaire afin d'éliminer un processus tumoral (notamment au niveau de la fosse postérieure).

Deux autres examens pourront être réalisés : il s'agit d'une éléctromyographie et d'une électrooculographie. Ces deux examens loin d'être systématiques pourront apporter des précisions sur une atteinte musculaire et son type (électromyographie) ou permettre de dépister un nystagmus ou une anomalie dans les mouvements conjugués des globes oculaires (électrooculographie).

4. Etiologies et formes cliniques

4.1. Etiologies

Les étiologies des strabismes de l'enfant sont nombreuses et bien souvent on ne pourra affirmer avec certitude l'élément primitif du trouble qu'il soit moteur ou sensoriel ou imbriqué. Cependant de façon plus ou moins arbitraire on pourra classer les étiologies en origine « motrice », origine « sensorielle », origine « cérébrale », origine « familiale » et en anomalie de la vision binoculaire non expliquée.

- Origine « motrice » : par cette appellation nous voulons sous entendre origine dont l'élément moteur semble être le *primum movens*. Nous retrouvons ainsi dans ce groupe les paralysie oculomotrice (même minime ou même après régression du fait du développement des hyperactions compensatrices), et les anomalies musculaires (rôle discuté).

- Origine « sensorielle » : c'est à dire dont l'élément sensoriel est au premier plan. Nous retrouvons ici : les fortes anisométropies (au moins deux dioptries d'écart semblent être nécessaire), les amblyopies organiques (taie cornéenne, leucocorie d'origine variable (cataracte, rétinoblastome, persistance du vitré primitif, fibroplasie rétrolentale, maladie de Coats), colobome, pathologie choriorétinienne maculaire (toxoplasmose congénitale+++), les ectopies maculaires, et les amétropies (strabisme convergent des myopes et des hypermétropes).

- Origine « cérébrale » : ici nous regroupons les déficiences des fonctions cognitives supérieures, et les strabismes psychogènes.

- Origine « familiale » : en effet l'hérédité semble jouer un rôle important avec une transmission selon un mode autosomique dominant à pénétrance variable.

- Anomalie de la vision binoculaire inexpliquée : c'est le cas le plus fréquent dont aucune étiologie particulière ne peut être mis en évidence.

4.2. Formes cliniques

Il existe plusieurs classifications des strabismes. Nous présenterons dans un premier temps une classification élaborée d'après l'âge d'apparition du strabisme puis nous ferons un panoramique des divers strabismes que l'on peut rencontrer.

4.2.1. Classification des strabismes d'après l'âge d'apparition

4.2.1.1. Les strabismes congénitaux

Sont regroupés ici les syndromes de rétraction et les paralysies oculomotrices congénitales.
Ce sont des déviations incomitantes et s'il existe une position d'orthophorie la vision binoculaire peut se développer. Dans le cas contraire ses sujets présenteront les signes des strabismes infantiles précoces.

4.2.1.2. Les strabismes précoces constants avant l'âge de 6 mois

Dans ce groupe nous pourrons retrouver des ésotropies des exotropies et des déviations verticales. Les ésotropies sont largement prédominantes puisque que 4 fois plus fréquentes que les autres déviations. Les strabismes précoces sont de loin les plus fréquents des strabismes de l'enfant.
Les strabismes précoces associent :

- Un nystagmus latent,
- Une asymétrie directionnelle pour la poursuite et le nystagmus optocinétique monoculaire,
- Une correspondance rétinienne anormale (CRA),
- Des déviations dissociées,
- Un torticolis en relation avec la recherche d'une fixation en adduction et/ou en intorsion

4.2.1.3. Les strabismes apparus après 1 an

Nous retrouverons dans ce groupe : les *strabismes essentiels* et les *strabismes tardifs intermittents.*

Dans les *strabismes essentiels* on rencontre des strabismes convergents qui peuvent apparaîtrent dés la 2e année ou vers 3-4 ans, dont le début est volontiers brutal, et l'association fréquente d'une déviation verticale à l'ésotropie (élément primaire) ainsi qu'une CRA, et les strabismes divergents volontiers de grand angle alternant et avec CRA. Dans ce groupe il n'y a pas de nystagmus latent.

Dans les *strabismes tardifs intermittents* seront regroupés : les strabismes convergents accommodatifs, les strabismes divergents intermittents, et les strabismes normosensoriels. Dans ce groupe la correspondance rétinienne est habituellement normale (CRN) et le rôle de l'accommodation souvent primordial.

Il faut distinguer dans les strabismes convergents accommodatifs : l'ésotropie accommodative pure réfractive, l'ésotropie partiellement accommodative, l'ésotropie accommodative non

réfractive et l'ésotropie hypoaccommodative. Dans les strabismes divergents intermittents sont regroupés : les exotropies de type excès de divergence, avec ici déviation plus marquée en fixation de loin que de prés, l'exotropie de type défaut de convergence avec dans ce cas une déviation plus importante en fixation rapprochée (c'est le strabisme divergent d'innervation du myope non corrigé). Dans ces strabismes à début tardif, intermittent on peut retrouver des éléments de vision binoculaire normale et l'on peut donc espérer obtenir une guérison esthétique et fonctionnelle. Enfin les strabismes normosensoriels qui regroupent le strabisme tardif normosensoriel de l'enfant et le strabisme aigu de l'adulte. Dans ce type de strabismes la correspondance rétinienne est normale (CRN) et ils correspondent à des hétérophories décompensées. Le rétablissement du parallélisme oculaire entraîne la guérison totale.

4.2.1.4. Les autres formes de strabismes

Dans ce groupe nous retrouverons :

- Les strabismes psychosomatiques et circadiens,
- Les strabismes sensoriels qui apparaissent après la perte d'un œil,
- Les strabismes secondaires iatrogènes (traumatisme, décollement de rétine, ou encore post cure chirurgicale de strabisme).

4.2.2. Les différentes formes de strabismes

4.2.2.1. Les hétérophories

Elles peuvent être résumer comme une **« tendance à loucher ».**
L'hétérophorie est une tendance à la déviation des axes visuels, qui est maintenue latente par le mécanisme de fusion.
Un œil normal est dit orthophorique.
Les hétérophories sont très fréquentes, et la plupart du temps asymptomatiques.
Parfois, elles sont responsables de signes fonctionnels à type de céphalées, vertiges, douleurs oculaires, gêne à la lecture, ou encore à la conduite surtout nocturne.
Les deux yeux ne sont pas déviés. En cas de dissociation des deux yeux (et de suppression de la fusion) par un écran ou un autre moyen (baguette de Maddox), l'œil hétérophorique se désaxe. A l'arrêt de la dissociation, et à la reprise de la fusion, l'œil reprend sa place normale.

4.2.2.2. Le strabisme essentiel

L'expression « strabisme essentiel » signifie que la cause du strabisme est inconnue. Il s'agit d'une anomalie de la position de repos. Ce strabisme est le plus souvent convergent.

4.2.2.3. Les strabismes accommodatifs

Dès 1864 Donders avait noté que le strabisme convergent est causé par l'hypermétropie : l'accommodation et la convergence étant couplées. En cas d'hypermétropie l'accommodation est fortement sollicité, ce qui entraîne une tendance à la convergence et peut donc aboutir à un strabisme convergent.

- Strabisme accommodatif pur : On pose le diagnostic de strabisme accommodatif pur d'après les résultats du traitement, c'est à dire la COT. En effet si celle si corrige entièrement le trouble de la VB on considère que le strabisme était uniquement à composante accommodative.
- Strabisme accommodatif partiel : Dans ce cas la COT amène une forte diminution du strabisme, mais un angle résiduel subsiste.

4.2.2.4. Microstrabisme ou microtropie

Il s'agit là d'une forme particulière de strabisme sans traduction sur le plan esthétique mais importante pour la compréhension du strabisme et de l'amblyopie. Par microstrabisme nous entendons un strabisme inapparent de moins de 5° avec une correspondance rétinienne anormale, mais avec une vision binoculaire harmonieuse.

4.2.2.5. Le syndrome du strabisme congénital

De prime abord, l'expression « strabisme congénital » signifie simplement que le strabisme existe depuis la naissance. On s'accorde cependant à nommer strabisme congénital non seulement un strabisme présent à la naissance mais aussi un strabisme apparu dans les premier mois de l'existence. Dans un sens plus général on peut parler de syndrome strabique congénital.

4.2.2.6. Les strabismes divergents

Le strabisme divergent est moins fréquent que le strabisme convergent, avec un rapport de l'ordre de un strabisme divergent pour quatre convergents.

- Strabisme divergent intermittent : Il s'agit d'un strabisme qui se manifeste inconstamment. On distingue les strabismes divergents intermittents de prés et de loin.
- Strabisme divergent constant : il s'agit comme son nom l'indique d'une forme de strabisme constante. Il peut être l'aboutissement d'un strabisme divergent intermittant .

4.2.2.7. Les formes dites A et V ou syndromes alphabétiques

Le terme « concomitant » signifie que l'angle de déviation reste le même quelque soit la direction du regard et quelque soit l'œil qui fixe. Dans les formes A et V l'angle varie selon la direction du regard, on parlera d'incomitance.
Pour la forme A : s'il s'agit d'un strabisme convergent les yeux convergent d'avantage dans le regard vers le haut que vers le bas ; s'il s'agit d'un strabisme divergent les yeux divergent d'avantage en bas qu'en haut.
Pour la forme V : s'il s'agit d'un strabisme convergent les yeux convergent d'avantage dans le regard vers le bas que vers le haut ; s'il s'agit d'un strabisme divergent les yeux divergent d'avantage en haut qu'en bas.

4.2.2.8. Les strabismes aigus

- Strabisme convergent aigu type Bielschowsky : c'est un strabisme convergent particulier qui survient chez des myopes d'âge moyen ou avancé, plus souvent des femmes que des hommes. Il ne concerne donc que rarement les grands enfants.
- Strabisme aigu de Franceschetti : c'est un strabisme convergent concomitant qui survient brusquement chez les adultes, sans qu'ils souffrent de paralysies oculomotrices ou de troubles de la réfraction.

4.2.2.9. Les strabismes verticaux

On observe souvent une déviation verticale dans les strabismes convergents ou divergents. La question est alors de savoir si la déviation verticale a préexisté et entraîné la déviation la déviation horizontale ou si le décalage en hauteur est secondaire. En effet le traitement en dépendra.

4.2.2.10.Les formes spéciales de strabisme

- Le syndrome de rétraction selon Stilling-Türk-Duane : ce syndrome consiste en une absence d'abduction et une limitation d'adduction de l'œil atteint. Lors de l'essai d'adduction il y a souvent rétraction du bulbe avec rétrécissement de la fente palpébrale.
- Parésie unilatérale de l'élévation : il s'agit d'une diminution de l'élévation d'un œil provenant à la fois d'une limitation du droit supérieur et du petit oblique.
- Syndrome de la gaine du grand oblique selon Brown : il simule une parésie du petit oblique, à savoir qu'en adduction l'œil atteint ne peut s'élever au-dessus de l'horizontale.

4.2.2.11.Les strabismes paralytiques ou strabismes incomitants

Le strabisme paralytique, contrairement au strabisme concomitant, comporte une limitation dans la mobilité du globe. Ainsi alors que le strabisme concomitant provient avant tout d'une perturbation sensorielle ou innervationelle subtile, le strabisme paralytique a d'ordinaire une origine neurologique tout à fait certaine.

- Paralysie du regard : c'est une limitation du mouvement conjugué des deux yeux, et ne cause donc pas en principe de diplopie puisqu'elle touche les deux yeux. La cause ne est une lésion supra-nucléaire.
- Paralysies oculomotrices internucléaires : elles peuvent toucher un ou plusieurs muscles et sont à l'origine d'une diplopie (cf cours sur les diplopies). Un test est intéressant : le test de Bielschowsky de l'inclinaison de la tête. En cas de parésie du grand oblique OD, l'inclinaison de la tête sur l'épaule droite sollicite les incycloducteurs de l'œil droit (grand oblique et droit supérieur). Comme le grand oblique est paralysé, son synergiste le droit supérieur intervient seul ; et comme l'action d'élévation d'élévation du droit supérieur n'est plus contrebalancée par l'action d'abaissement du grand oblique l'œil monte.
- Atteintes des muscles oculomoteurs en cas de traumatisme de l'orbite : (cf cours sur les diplopies).
- Les myopathies : il s'agit essentiellement d'atteinte de l'adulte que nous ne ferons que citer pour information.
    - La myopathie de la haute myopie :
    - La myopathie de l'hyperthyroïdie :
    - La myosite :
    - La myasthénie grave pseudo-paralytique.
- La fibrose des muscles oculaires : il s'agit d'une affection congénitale qui est souvent familiale. L'atteinte la plus fréquente est celle des droits inférieurs qui sont fibreux. Les autres muscles peuvent aussi être atteint.

4.2.2.12.Les nystagmus

Le mot nystagmus vient du grec *nystazein* qui veut dire hocher. Le nystagmus est un état dans lequel les yeux au lieu d'être immobile sont animés de tremblement. Il ne s'agit pas a proprement parler de strabisme et de ce fait ils ne seront pas détaillés.

5. Prise en charge thérapeutique

5.1. Principes généraux

Les indications thérapeutiques reposent sur un diagnostic correct et précis du type de strabisme et de la nature des altérations sensorielles. Le but du traitement est d'obtenir le meilleur résultat possible au prix de l'effort minimum. C'est à dire qu'il faudra trouver le juste milieu entre l'abstention et l'excès thérapeutiques de façon à s'approcher le plus prés possible du but idéal

qui est la constitution d'une vision binoculaire normale, et ceci en perturbant le moins possible l'enfant et ses parents afin de rendre ce traitement acceptable.
Le traitement du strabisme ne se limite pas généralement à un acte thérapeutique isolé, mais dure en général plusieurs années depuis la première consultation jusqu'à la certitude d'un résultat durable. Il peut donc se poursuivre des premiers mois de vie jusqu'à l'age de 12-14 ans.
L'attitude thérapeutique et le résultat ne dépendent pas seulement de l'aspect clinique, mais aussi et tout autant même de la personnalité de l'enfant et de la coopération des parents.
Tout le cheminement thérapeutique peut être articulé en trois étapes :
Le traitement de l'amblyopie,
La correction de la position (lunettes et ou chirurgie), et
L'obtention d'une coopération binoculaire soit sur la base d'une correspondance rétinienne anormale mais à petit angle soit sur un parallélisme parfait avec VB normale.

5.2. Moyens

Ils sont au nombres de deux : médicaux et chirurgicaux.

5.2.1. Traitement médical

Il reste le traitement de première intention et bien souvent suffisant. On dispose de différents moyens qui sont bien souvent utilisés de façon complémentaire.

5.2.1.1. Le port d'une Correction Optique Totale adaptée à la réfraction sous cycloplégique

La COT est le premier élément dans la stratégie thérapeutique et sera présente dans tous les cas de strabisme. Elle consiste en un port constant de lunettes adaptées à montures spéciales pour enfants (pas de pinces nasales, verres en plastique, ficelle de maintien derrière la tête). Cette COT permet le plus souvent de guérir totalement le strabisme convergent accommodatif pur.

5.2.1.2. Il faudra impérativement lutter contre l'amblyopie fonctionnelle

C'est en effet la priorité du traitement, (et non pas le strabisme). Cette lutte sera différente selon l'âge de l'enfant et aura aussi plus ou moins de chance de réussite. Son principe consiste en une « pénalisation » du bon œil afin de faire travailler le mauvais (œil dit paresseux). Traitement d'attaque agressif par **occlusion totale** maximale du lever au coucher (pansement spéciaux (Opticlude*)).

- Traitement d'entretien : pénalisation par occlusion intermittente, optique (verre opaque), médicamenteuse (atropine)…
- Surveillance rapprochée : le pronostic visuel de l'œil est en jeu.
- Coopération médecin-patient-parents indispensable, et longue.

5.2.2. Traitement chirurgical (parfois)

- En deuxième intention et donc plus tardif, souvent vers 3 à 6 ans (entrée à l'école), toujours après le traitement médical et la lutte contre l'amblyopie.
- Ne se discute que s'il persiste une déviation importante après correction optique adaptée et lutte contre l'amblyopie fonctionnelle.
- But essentiellement esthétique :
- Chirurgie musculaire sous anesthésie générale, sur 1 ou 2 yeux.
- Protocole chirurgical : soit affaiblir un muscle (en reculant son insertion sur la sclère) soit renforcer son action (par résection musculaire ou plissement musculaire).

- Efficace, mais réintervention possible, (toujours avertir les parents).
- Etre particulièrement attentif à ne pas surcorriger sous peine d'inverser le strabisme.

6. Evolution et pronostic

Nous l'avons déjà dit plus haut le pronostic d'un strabisme est à la prévention de l'amblyopie. Celle-ci aura d'autant plus de chance d'être prévenue que la prise en charge thérapeutique aura était précoce. En pratique on fixe la limite de l'âge à partir duquel on ne pourra plus rien faire contre ce trouble fonctionnel grave à six ans.
Ainsi il faudra savoir être relativement agressif devant un strabisme chez un jeune enfant afin d'éviter cette amblyopie.

L'évolution des strabismes dépend outre de leurs étiologies, de la prise en charge suffisamment précoce pour qu'il n'y ai pas eu installation d'une amblyopie profonde irréversible, mais aussi de la persévérance avec laquelle le traitement aura été conduit.
Il ressort donc que l'évolution et le pronostic d'un strabisme ne peuvent en aucun cas être univoques mais plutôt le résultat d'une prise en charge thérapeutique souvent longue et qui aura du être suffisamment précoce pour qu'il ai pu avoir prévention de l'amblyopie.
Enfin la coopération de l'enfant que l'on ne pourra obtenir qu'avec la participation active des parents joue un rôle fondamental pour l'évolution et le pronostic des strabismes.